Aus der Hals-, Nasen-, Ohrenklinik der Universität Tübingen
Direktor: Prof. Dr. Albrecht

Die pathologisch-anatomischen Veränderungen im Ohr und der Hörbefund bei der kretinen Schwerhörigkeit und Taubstummheit

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung der Doktorwürde
der Medizin, Chirurgie und Geburtshilfe
einer Hohen Medizinischen Fakultät
der Eberhard-Karls-Universität
zu Tübingen

vorgelegt von
Norbert Klein
aus Tailfingen

1939

Buchdruckerei Albert Becht, Tübingen, Hirschgasse 16

Zum Druck genehmigt von der Medizinischen Fakultät
der Eberhard-Karls-Universität Tübingen.

Dekan: Professor Dr. Usadel

Berichterstatter: Professor Dr. Albrecht

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

Meinen Eltern in Dankbarkeit gewidmet!

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41549608_0126

Einleitung.

Die kretine Schwerhörigkeit bzw. Taubstummheit ist durch das Gesetz zur Verhütung erbkranken Nachwuchses erneut stark in den Vordergrund des Interesses gerückt. Vor allem handelt es sich dabei um die wesentliche Frage, inwieweit für die Entstehung die Vererbung allein, oder inwieweit neben der erblichen Anlage ein Umwelteinfluß oder schließlich ein solcher allein in Frage kommt.

Es ist seit langem bekannt, daß in Ländern, in denen Kropf und Kretinismus endemisch sind, auch Taubstummheit sehr häufig vorkommt. Der erste, der in klarer Weise die Zusammengehörigkeit von Kropf, Kretinismus und Taubstummheit erkannt und auf endemische Ursachen zurückgeführt hat, war H. Bircher. Durch ausgedehnte Untersuchungen wies er nach, daß diese endemische Ursache an ganz bestimmte Bodenformationen gebunden sei und mit dem Trinkwasser in den Körper gelange. Als Beweis seiner Behauptung führt er an, daß in Gemeinden, die bisher stark von der Endemie heimgesucht waren, diese sich rasch verminderte evtl. ganz verschwand, wenn Trinkwasser aus kropffreier Gegend zugeleitet wurde. Er faßte den endemischen Kretinismus, die endemische Taubstummheit und den Kropf als verschiedene Intensitätsgrade ein und derselben Krankheit auf, die er kretinische Degeneration nannte. Im Gegensatz dazu steht die thyreoidala Theorie von Kochler, der die kretinische Degeneration nur als Folge einer kropfigen Entartung der Schilddrüse betrachtet. Nager, Scholz und Dieterle teilen in neueren Arbeiten die Auffassung, daß die Veränderungen am Gehörorgan teils durch direkte Einwirkung einer „Kropfnoxe" entstehen, teils als Folge einer Dysfunktion der durch die gleiche Schädigung affizierten Schilddrüse aufzufassen sind, dabei nehmen sie Entwicklungsstörungen an, die sich in den letzten zwei Dritteln der Fötalzeit

geltend machen, wobei diese intrauterinen Schädigungen mit den allgemeinen teratogenen Einflüssen der Kropfnoxe in Zusammenhang stehen. Eine Schädigung der primären Keimanlage bzw. eine mütterliche Hypo- oder Dysthryreose als Ursache der endemisch kretinen Degeneration ist nicht anzunehmen, sodaß das Krankheitsbild der endemischen Schwerhörigkeit bzw. Taubstummheit nicht als direkt erbbedingt angenommen werden darf.

Es liegt uns hier daran, auf Grund der im Schrifttum bekannten Fälle, die bisher sehr zerstreut liegen, die Veränderungen an den einzelnen Teilen des Ohres zusammenzustellen, um daraus ein Bild der kretinen Schwerhörigkeit sowohl anatomisch als auch klinisch zu entwerfen. Die Arbeit ist damit zugleich die Ergänzung der gleichsinnigen Bearbeitung der sporadischen Taubstummheit durch Fähndrich und der erblichen Innenohrschwerhörigkeit durch Guffarth!

Die bisher bekannten bzw. mitgeteilten Fälle von endemischer Schwerhörigkeit bzw. Taubstummheit.

Im Schrifttum finden sich in chronologischer Reihenfolge folgende Fälle verzeichnet:

Fall 1. Nager, Anatomie der Taubstummheit, Lief. 3 (1906).
Fall 2. Habermann. A. f. O. Bd. 799, S. 23 (1909).
Fall 3. O. Mayer, A. f. O. Bd. 83, S. 177 (1910).
Fall 4. O. Mayer, A. f. O. Bd. 83, S. 180 (1910).
Fall 5. E. Schlittler, Z. f. O. Bd. 75, S. 310 (1917).
Fall 6. E. Schlittler, Z. f. O. Bd. 75, S. 316 (1917).
Fall 7. Nager, Z. f. O. Bd. 75, S. 349 (1917).
Fall 8. Nager, Z. f. O. Bd. 80, S. 107 (1921).
Fall 9. Nager, Z. f. O. Bd. 80, S. 107 (1921).
Fall 10. Nager, Z. f. O. Bd. 80, S. 107 (1921).
Fall 11. Nager, Z. f. O. Bd. 80, S. 107 (1921).
Fall 12. Nager, Z. f. O. Bd. 80, S. 107 (1921).
Fall 13. Nager, Z. f. O. Bd. 80, S. 107 (1921).
Fall 14. Nager, Z. f. O. Bd. 80, S. 107 (1921).
Fall 15. Nager, Z. f. O. Bd. 80, S. 107 (1921).
Fall 16. Nager, Z. f. O. Bd. 80, S. 107 (1921).
Fall 17. Oppikofer M. f. O. Bd. 55, S. 1522 (1921).
Fall 18. Oppikofer M. f. O. Bd. 55, S. 1522 (1921).

Die Anamnesen dieser Fälle sind in den wesentlichen Zügen die folgenden:

Fall 1: M. Anna, Zürich, 60 J.

Angeborene Geistesschwäche mit Idiodie, Taubstummheit. Sie perzipierte laute Geräusche, beim Schießen pflegte sie sich die Ohren zuzuhalten. Glockengeläute wurde nicht sicher gehört. Die Sprache bestand nur aus unartikulierten Lauten. Thyreoidea normal, Hühnerbrust, kleine atrophische Labien. Gang vornübergeneigt, schleppend. Exitus an Carcinoma pylori.

Fall 2: E. Theresia, Oberkärnten, 18 J.

Taubstumme Vollkretine mit fraglichem Hörvermögen. Breite, etwas gesattelte Nase, schmale Stirne; colloide Struma, aus zwei Knoten bestehend; Stehen und Gehen war nur mit Unterstützung möglich. Sie starb an Lungen- und Meningealtuberkulose.

Fall 3: J. Paula, Obersteiermark.

Seit Kind an schwerhörig, jedoch nicht taub (weitere Angaben über das Hörvermögen waren leider nicht vorhanden), schwachsinnig, Schilddrüse mäßig groß. Exitus an Endocarditis acuta, Sepsis etc. (Otitis med. ac. purulenta).

Fall 4: R. Magdalena, Steiermark, 39 J.

Seit früher Jugend hochgradig schwerhörig; Struma colloides; intellektuell tiefstehend; Sprache lallend und nasal. Hörprüfung: Uhr nicht gehört, weder bei Luft, noch bei Knochenleitung. Konversationssprache rechts ungefähr 20 cm, links etwas näher. Rinne negativ. Das Hörfeld ist hauptsächlich nach der unteren Tongrenze eingeschränkt. Rechts c, links c^2. Obere Tongrenze 0,8, rechts etwas höher. Exitus an lösbarer Pneumonie.

Fall 5: A. Karl, 28 J.

Angeborene Taubstummheit mit ausgesprochenem Schwachsinn. Vokalwortgehör (genauer wurde das Gehör nie bestimmt). Eine Schwester ebenfalls taubstumm. Vielfach Fälle von Tuberkulose in der Familie.

Exitus an Lungen- und Meningealtuberkulose, Herzdilatation.

Fall 6: S. A., 59 J.

Schwächlich. Von Geburt an taub. Erhielt keinen Unterricht. Keine weiteren Fälle von Taubstummheit in der Familie bekannt.

Fall 7: Fr. Anna, 75 J.

Von Geburt an idiotisch und taubstumm. Ein Bruder von ihr ebenfalls imbezill, eine Schwester litt an Dementia praecox. Die ganze Familie soll viele Jahre bedürftig gewesen sein (demnach wird angenommen, daß auch die Eltern nicht ganz vollwertig waren). Patientin genoß keinen Taubstummenunterricht, lernte etwas schreiben, Hörreste waren vorhanden, jedenfalls vernahm sie laute Geräusche. Sie hatte keinen kretinoiden Habitus; in der Gegend der Schilddrüse fand sich ein bohnengroßer harter Körper in der Mittellinie, daneben ein rechtsseitiger Lappen. Exitus an Herzinsuffizienz.

Fall 8: R. Elise, 69 J.

Von Geburt an schwerhörig und schwachsinnig, konnte keine Schule besuchen. Ueber die Familie ist nichts Sicheres bekannt, die Mutter und ein Onkel mütterlicherseits sollen geisteskrank gewesen sein. Pat. litt an ziemlich großer Struma cystica. Flüstersprache wurde nicht gehört, Konversationssprache beiderseits in 10 cm Entfernung. Bei der Stimmgabelprüfung konnte ein Hörbereich rechts von A^1 bis e^6, links von A^1 bis f^6 festgestellt werden. Die mangelhafte Intelligenz erlaubte keine Prüfung der Knochenleitung, sowie der Hördauer.

Keine Gehstörung bei geschlossenen Augen; die Eingießung von kaltem Wasser rief auf beiden Seiten einen deutlichen, wenn auch nicht starken „Kaltwasserschwindel" hervor. Exitus an Carcinoma pylori.

Fall 9: N. Josef, 29 J.

Wegen Idiotie, angeborener Taubstummheit und Rachitis anstaltsbedürftig. Konnte nicht frei gehen, stehen und sitzen, nur wenn er sich halten konnte. Der Schädel war asymmetrisch, die rechte Stirnseite stärker vorgewölbt als die linke. Am Hals ist eine

Struma fühlbar. Der Thorax zeigt die rachitische Trichterbrust; es bestehen Plattfüße, starke Gelenkverdickungen, mit Kontraktur der Extremitäten.

Kein Hörvermögen für Konversationssprache, dagegen werden Stimmgabeltöne gehört. Der Hörbereich der rechten Seite geht von e bis h^5, der linken Seite von a^1 bis a^5. Die genaue Feststellung der oberen Tongrenze war etwas schwierig, bis e^5 erfolgten beiderseits genaue Angaben. Bei der ausgesprochenen Idiotie ließ sich der „Dreh- und Kaltwasserschwindel" nicht prüfen.

Exitus an Miliartuberkulose (anat. Diagnose: Hydrocephalus ext. und int., Pachy- und Leptomeningitis chron., Atrophia cerebri, Struma colloides, Rachitis etc.).

Fall 10: K. Maria, 29 J.

Großvater mütterlicherseits Potator, Großmutter väterlicherseits Idiot; Eltern an unbekannter Krankheit gestorben; ein Bruder war Potator, ein anderer idiotischer, taubstummer Kretin; die übrigen neun Geschwister waren körperlich und geistig normal.

Die körperliche Untersuchung ergibt ein ganz typisch-kretines Aussehen: nur 118 cm groß, fett und gedunsen, von wachsartiger Farbe; tiefliegende Nasenwurzel, Andeutung von Epikanthus; große Ohren; breiter Mund, schmale Oberlippe; horizontaler Schädelumfang 55 cm. An dem sehr kurzen Hals eine harte, knollige Struma; Thorax faßförmig; Extremitäten klein, ausgesprochene X-Beine und Plattfüße. Völlig idiotisch, lernte nie sprechen, immer sehr schwerhörig.

Hörprüfung: Hörte keine Stimmgabeltöne, wohl aber die beiden Pfeifen der Bezold-Edelmannschen Tonreihe gut. Der Tonbereich erstreckte sich auf der rechten Seite von e^1 bis c^5, auf der linken Seite von c^1 bis e^5. Die Prüfung der Hördauer war nicht auszuführen. Ein Hörvermögen für Vokale und Konsonanten lag anscheinend nicht vor. Gang bei geschlossenen Augen und leichter Unterstützung ziemlich normal. Deutlicher Kaltwasserschwindel.

Exitus an Gastroenteritis (anat. Diagn.: Asymmetria Cranii, Pachy- und Leptomeningitis, Chror., Hydrocephalus int. et. ext., Hirnatrophie, Struma colloides, fibröse Entartung der Ovarien).

Fall 11: N. Marie, 74 J.

Aus der Anamnese ergibt sich, daß Pat. früher ein wenig besser gehört hat, später aber sehr stark schwerhörig war. Sie litt an idiotischer Demenz und an einer harten Struma. Es wurde versucht, eine Hörprüfung zu machen, die Pat. lag aber stupurös zu Bett und reagierte auf gar keine Reize. Weder Stimmgabel- noch Pfeifentöne stärkster Intensität riefen irgendwelche Reize hervor. Todesart unbekannt.

Fall 12: T. Anna, 18 J.

Angeboren taubstumm; irgendwelche sonstige Angaben sind nicht vorhanden.

Exitus an Abdominaltyphus-Rezidiv (anat. Diag. Asymmetria Cranii, hühnereigroße cystische Struma etc.).

Fall 13: D. Anna, 69 J.

Angeborene Taubstummheit und Demenz; lernte erst mit acht Jahren gehen, wurde später in der Taubstummenschule unterrichtet; einige Jahre arbeitete sie in einer Fabrik, wurde dann aber wegen Gereiztheit und Verwirrtheit in eine Anstalt eingewiesen. Außer Kolloide, Struma, Ozäna, keine Zeichen von Kretinismus. Ueber Hörreste finden sich in der Krankengeschichte keine Angaben. Exitus an Carcinoma pylori.

Fall 14: W. Elise, 70 J.

Angeboren taubstumm und idiotisch; konnte keine Schule besuchen; konnte weder sprechen noch schreiben, machte sich aber durch eine gute Gebärdensprache verständlich. Sichere Hörreste waren nicht wahrzunehmen (eine genaue Hörprüfung wurde nicht ausgeführt). Keine Angaben über Struma.

Zwei Geschwister taubstumm, in leichtem Maße schwachsinnig, drei weitere Geschwister sollen normal gewesen sein; über die Eltern ist nichts bekannt, sie starben in frühem Alter.

Exitus an Marasmus.

Fall 15: T. Katharina, 53 J.

Seit Geburt schwerhörig, kam in der Schule bis zur 5. Klasse gut vorwärts; hat bis zum achtundvierzigsten Jahr teils zu Hause, teils in der Fabrik durchgebracht, wurde dann aber wegen Verblödung in eine Anstalt aufgenommen. Sattelnase (Ozäna), blöder Gesichtsausdruck, Schilddrüse diffus vergrößert, übrige Organe normal.

Exitus an Marasmus (anat. Diagn.: Leptomeningitis chron., Pachymeningitis haemorrh., Hydrocephalus int. et ext.. Struma colloides, Tuberc. pulm. etc.).

Fall 16: K. Franz, 38 J.

Das letzte Kind in der Familie. Alle anderen 9 Kinder normal. Nach sicherer Angabe von Geburt an taubstumm. Körperlich sehr gut entwickelt, gesund und intelligent. Außer einem etwas schwerfälligen und schleppendem Gang und einer großen Struma, die wegen Atembeschwerden operiert werden mußte, keine Zeichen endemischer Degeneration. Eine Hörprüfung wurde leider nicht ausgeführt. Exitus an Lungengangrän.

Fall 17: Sch. 76 J.

Beiderseits hochgradige Schwerhörigkeit schon im jugendlichen Alter. (Irgendwelche weitere Angaben waren leider nicht vorhanden.) Exitus an Pneumonie.

Fall 18: B. Armin, 32 J.

Taubstummer Idiot, wahrscheinlich war das Hörvermögen nicht ganz aufgehoben, eine Prüfung war bei dem blödsinnigen Mann nicht möglich. Exitus an Ateriosklerose und Pneumonie.

Zum Zweck einer besseren Uebersichtlichkeit und um den Vergleich mit späteren Fällen zu erleichtern, ist der Befund dieser Fälle nach folgender Einteilung vorgenommen:

Der histologische Befund dieser Fälle.

A. Aeußeres Ohr.

B. Mittelohr.

1. Paukenhöhlenwände.
2. Fensternischen.
3. Gehörknöchelchen.
4. Facialiskanal.

C. Labyrinth.

1. Knöcherner Teil.
2. Häutiger Teil.

D. Accusticus und Zentralnervensystem.

A. Aeußeres Ohr und Trommelfell.

Fall 1. Trommelfell beiderseits normal, ebenso der Gehörgang.

Fall 2. Das Trommelfell erscheint flach, in seinen Konturen verwaschen. Der Knochen des Schläfenbeins war als Ganzes etwas massiver, als normal.

Fall 3. Das Trommelfell fehlt bis auf den Rand, welcher mit nekrotischen Massen bedeckt ist.

Fall 4. Trommelfell und Gehörgang normal.

Fall 5. Trommelfell auf der Paukenhöhlenfläche zum Teil mit eitrigem Exsudat bedeckt. Gehörgang von normalem Aussehen.

Fall 6. Gehörgang und Trommelfell nicht verändert.

Fall 7. Gehörgang und Trommelfell normal.

Fall 8. Das Trommelfell ist zum größten Teil erhalten, aber stark entzündet.

Fall 9. Die Ohrmuschel ist deformiert, das Trommelfell in toto erhalten.

Fall 10. Die Trommelfelle sind in toto erhalten und ohne Narben. Gehörgang normal.

Fall 11. Beide Trommelfelle sind ganz reizlos und ohne Zeichen einer bestehenden oder früheren Entzündung.

Fall 12. Das Trommelfell ist entzündlich verändert, aber erhalten.

Fall 13. Das Trommelfell ist beiderseits erhalten; auf der rechten Seite ist das Epithel durch eine Eiterlage abgehoben, ohne daß eine Perforation nachzuweisen wäre. Die Membrana propria dagegen weist Lücken auf, durch die der Eiter aus dem Mittelohr sich in die subepitheliale Lage ergießt.

Fall 14. Keine Besonderheiten.

Fall 15. Normal.

Fall 16. Beide Trommelfelle sind verdickt; das rechte mit einer makroskopisch sichtbaren Narbe weist papilläres Plattenepithel auf, dessen Epidermiszapfen in der Gegend des Hammergriffes ziemlich tief reichen. Auf der linken Seite ist das Trommelfell nur im oberen Teil erhalten.

Fall 17. Normal.

Fall 18. Ohne Besonderheiten.

Zusammenfassung:

Degenerationszeichen der Ohrmuschel, wie sie von Scholz in 40 % aller Fälle beschrieben werden, fanden sich in diesen Befunden nur in Fall 9.

Der Gehörgang- und Trommelfellbefund war in all den Fällen. die nicht durch das Hinzutreten anderer Erkrankungen (Otitis media, Tuberkulose usw.) unklar gestaltet waren. stets normal.

B. Mittelohr.

1. Paukenhöhlenwände.

Fall 1. Auf beiden Seiten zeigt die Paukenhöhle starke Veränderungen im Sinne einer exzentrischen Einengung ihres Lumens. Die untere Paukenhöhlenwand ist flach und ohne Andeutung von pneumatischen Zellen; zwischen ihr und dem Promontorium findet sich an Stelle des normalen winkeligen Ueberganges, ein direkter. Das Promontorium hebt sich als solches nur unmerklich ab; auch die anderen Wände sind leicht verändert.

Die Schleimhaut ist normal, ohne jegliches Zeichen von entzündlichen Prozessen.

Fall 2. Durch Massenzunahme des periostalen Knochenteils sind die Wände der Paukenhöhle beträchtlich verdickt; besonders am Promontorium und in der Umgebung der runden Fensternische.

Die Auskleidung ist allenthalben hochgradig verdickt, das Epithel ist gut erhalten und bildet an der unteren inneren Wand in den oberflächlichen Lagen längliche cystenartige Gänge. Die Submucosa an der oberen und unteren Wand besteht in den oberflächlichen Lagen aus einem mehr faserigen Bindegewebe und besonders am Promontorium und in den Fensternischen fehlt die faserige Struktur, die Submucosa hat hier mehr den Charakter des gallertigen Bindegewebes mit reichlich schleimiger Zwischensubstanz und nur wenig Zellen.

Fall 3. Das Promontorium und die hintere Wand der Paukenhöhle sind sehr massig. (Die Schleimhaut ist überall hochgradig entzündet, sie ist stark verdickt, doch bis auf den Knochen so hochgradig infiltriert, daß von einer Struktur nichts mehr zu erkennen ist; die oberflächlichen Lagen sind meist nekrotisch. Stellenweise ist der Knochen von Schleimhaut entblößt, an der Oberfläche ist er meist usuriert.)

Fall 4. Der verdickte Knochen der Promontoriums zieht in einem Bogen nach abwärts zum Paukenhöhlenboden, der sehr massiv ist und nach hinten zu in der Nähe der Antrumsschwelle ansteigt und in diese übergeht, so daß also die Paukenhöhle von innen und unten her ganz bedeutend durch Knochenmassen eingeengt ist. Die Schleimhaut der Paukenhöhle ist dünn und zart, mit flachem Epithel bedeckt.

Fall 5. Die Wände, besonders die des Promontoriums sind durch Hyperostose beträchtlich verdickt. Die Schleimhaut der Paukenhöhle ist verdickt, stark kleinzellig infiltriert, stellenweise nekrotisch oder durch Granulationsgewebe ersetzt. (Frische

Mitteltuberkulose, ohne schwere Zerstörung, auch ohne Knochenabbau.)

Fall 6. Starke knöcherne Verdickung des Promontoriums. Die Schleimhaut ist dünn, mit kubischem Epithel.

Fall 7. Die Paukenhöhle weist eine starke Vorwölbung ihrer Wände auf und zwar vor allem des Promontoriums und des Bodens, während das Dach nicht wesentlich von der Norm abweicht. Die Vermehrung des Promontoriums, dessen Oberfläche eine Menge von Exostosen zeigt, geht auf eine Dickenzunahme des periostalen Knochens zurück, sie läßt sich vom enchondralen Knochen durch dessen Gehalt an Interglobularräumen scharf abgrenzen. Der Paukenhöhlenboden ist heraufgerückt und auffallend flach; die normalerweise dort befindlichen Cellulae tymp. sind aufgefüllt und von einem kontinuierlichen Schleimhautüberzug bedeckt; die Auffüllung der Callulae besteht aus spongiösem Knochengewebe, mit eingelagertem Fett- und Bindegewebe. Die Schleimhaut selbst weist eine normale Epithellage auf, nur ist die ausgesprochene Form des Zylinderepithels am Boden und gegen den Eingang der Tube nicht so deutlich ausgesprochen wie in der Norm. Das subepitheliale Gewebe erscheint besonders am Boden verdickt und wird teils von faserigem Bindegewebe, teils aber von darin liegendem, als solches gut erkennbarem Fettgewebe gebildet. Namentlich finden sich reichlich Fettzellen in der Gegend des aufgefüllten Sinus tympani, ferner zwischen der Tube und dem knöchernen Carotiskanal.

Fall 8. Das Promontorium und die mediale Wand weisen eine gewaltige Massenzunahme auf, die auf eine Vergrößerung des periostalen Knochenanteils zurückgeht und stellenweise deutliche Exostosen zeigt. Die Paukenhöhlenschleimhaut ist auch an den nicht entzündlichen Stellen (haemorrh. Otitis med.), teils durch Bindegewebe, teils durch Schleimgewebe verdickt.

Fall 9. Besonders die medialen, aber auch die lateralen und die unteren Paukenhöhlenwände sind durch Hyperostose des periostalen Knochens beträchtlich verdickt, wodurch ein verändertes Relief der Promontorialwand und eine Verengerung der Paukenhöhle zustande kommt. Lateral vom unregelmäßig vergrößerten Facialiskanal liegt ein Herd, der deutliche Interglobularräume aufweist, und an diesen anschließend liegen große Knochenmarksräume, mit deutlichem Schleim- und Fettgewebe gefüllt. Im Promtorium liegen nur kleine Knochenmarksräume; die tympanale Oberfläche besitzt stellenweise große Exostosen. Das subepitheliale Gewebe ist deutlich verdickt und besteht aus teils lockerem, teils derberem Bindegewebe, mit Nestern von Fettgewebe.

Fall 10. Die Paukenhöhle ist im ganzen klein, ihre Wandungen sind auffallend flach, das Promontorium zeigt kleine Wölbung und geht kontinuierlich in den Paukenhöhlenboden über. Die Verdickung des Promontoriums beruht auf einer Zunahme des periostalen Teils der Labyrinthkapsel; nach unten zu, über der runden Fensternische finden sich Exostosen.

Die Schleimhaut ist in den höheren Abschnitten normal, gegen den Paukenhöhlenboden zu ist das subepitheliale Gewebe durch feinfaseriges, lockeres Bindegewebe verdickt, besonders sind die Zellen des Paukenhöhlenbodens damit ausgefüllt, auch enthält das subepitheliale Gewebe der Schleimhaut mehr Fettgewebe als normal; in einer besonderen Ausbuchtung außerhalb des Facialiskanals liegt inselförmig in faserigem Bindegewebe eingebettet typisches Schleimgewebe; die Binnenmuskeln enthalten ebenfalls reichlich Fett. Irgendwelche Zeichen von Entzündung fehlen vollständig.

Fall 11. Die Paukenhöhle ist stark verengt und zwar besonders durch Auffüllung des Bodens und flache Vortreibung der medialen Paukenhöhlenwand, die halbkugelige promontoriale Vorwölbung fehlt, stellenweise finden sich große flache Exostosen. Der Eingang in die Bodenzellen fehlt. Die Schleimhaut ist überall

glatt, in den oberen Bezirken vollständig reizlos, über dem Boden und in der Umgebung der Tube sind ganz leichte (agonale) Entzündungserscheinungen. Nur über den Knochenwandungen besteht eine Vermehrung des subepithelialen Gewebes, vor allem in der Gegend der Fensternischen; die Verdickung besteht aus einem sehr feinen Bindegewebe, dessen Kerne gegen den Knochen parallel gerichtet sind und als Periostschicht mit Appositionsvorgängen von neuem Knochen in Zusammenhang stehen.

Fall 12. Die Paukenhöhle erscheint infolge einer Formveränderung der medialen Wand im ganzen etwas enger als normal. Das vergrößerte Promontorium weist durch Exostosenbildung eine unregelmäßige Oberfläche auf. (Die Schleimhaut ist akut entzündlich verändert, stark kleinzellig infiltriert [Otitis med. ac. pur.]. in den lateralen und tiefer gelegenen Teilen liegt eiteriges Exsudat.) Das Epithel der Schleimhaut ist überall noch erhalten: das subepitheliale Gewebe ist nicht besonders vermehrt. Der M. tens. tymp. enthält sehr viel Fett. weniger der M. stapedius.

Fall 13. Die Paukenhöhle ist durch Vortreibung der medialen Wand deutlich verengt; das Promontorium ist beträchtlich verdickt und weist Fettmarkräume auf. Die Paukenhöhlenschleimhaut zeigt die Zeichen einer Entzündung (Ot. med.), die rechts einen eiterigen Charakter hat. Die subepitheliale Gewebslage ist leicht verdickt; in einer Ausbuchtung der Paukenhöhle außerhalb des Facialiskanals liegt unter dem Fett deutlich Schleimgewebe.

Fall 14. Das Relief der Paukenhöhle ist auffallend flach, bedingt durch eine gewaltige Hyperostose des Promontoriums mit Exostosen, infolge einer Massenzunahme der periostalen Labyrinthkapsel. Die Schleimhautauskleidung ist leicht verdickt, besonders in den lateralen Bezirken, wo Zeichen einer leichten katarrhalischen Entzündung bestehen. Die subepithelialen Lagen sind ebenfalls verdickt, bindegewebsreich, auffallend locker, mit Einlagerungen von Schleimgewebe. Im rechten Mittelohr besteht eine subakute Otitis med. simpl.

Fall 15. Massenzunahme der medialen Paukenhöhlenwand, mit Hyperostose des Promontoriums und Hebung des Paukenhöhlenbodens, durch Verdickung des periostalen Knochenanteils. Rechts lag eine subakute nicht perforierende Mittelohreiterung mit allen ihren Erscheinungen vor: freies Exsudat in der Paukenhöhle, mäßige Schwellung der Schleimhaut mit erhaltenem, wenn auch stark aufgelockertem Epithel, entzündliche Mitbeteiligung der pneumatischen Räume der nächsten Umgebung der Paukenhöhle und den entsprechenden Knochenveränderungen in Form von entzündlichen, neugebildeten Knochenbalken am Promontorium. Auf der linken Seite bestand nur eine ganz leichte entzündliche Reizung der Schleimhaut am Boden der Paukenhöhle, während sie am Trommelfell und den höheren Abschnitten vollständig reizlos war. Auf beiden Seiten war das subepitheliale Bindegewebe deutlich verdickt. Die ganze Knochenoberfläche zeigte einen ziemlich lebhaften Um- und Anbau, vor allem auch im unregelmäßigen Kanal des Facialis und des M. tens. tymp.

Fall 16. Die Paukenhöhle ist beiderseits konzentrisch verengt, die Wandungen, besonders des Promontoriums und des Bodens sind auffallend flach, der Boden erscheint deutlich gehoben.

Die Hyperostose der Wände resultiert aus einer Verdickung der periostalen Knochenanteile. An verschiedenen Stellen des Promontoriums bestehen pilzartige flache Exostosen. Das Schleimhautepithel ist vorhanden, aber stark kleinzellig infiltriert (es bestehen die Zeichen einer abgelaufenen Mittelohreiterung). Die subepitheliale Lage der Schleimhaut ist sehr stark verdickt, sämtliche Buchten (besonders die beiden Fensternischen), sind damit aufgefüllt, sodaß die Schleimhaut glatt darüber hinwegzieht. Das Gewebe besteht aus einem retikulierten, durchaus reizlosen lockeren Bindegewebe, mit sternförmigen Zellen und blasser Interzellularsubstanz, das stellenweise an Schleimgewebe erinnert; größere Nester von Fettzellen sind darin eingelagert. Irgendwelche Entzündungserscheinungen fehlen vollkommen. Ueber dem Promontorium (und den beiden Fensternischen) werden die Binde-

gewebsfasern unmittelbar über dem Knochen etwas regelmäßiger, ihre Zellkerne ordnen sich parallel der Knochenoberfläche an und bilden Zellsäume von Osteoblasten, die gegen den Knochen selbst durch eine Lage osteoiden Gewebes abgetrennt sind. Neben der Apposition von neuem Knochengewebe ist stellenweise auch lakunäre Resorption nachweisbar. Der Knochenumbau scheint im großen ganzen in geringer Intensität vor sich zu gehen.

Fall 17. Das Promontorium ist knöchern verdickt; sonst zeigen sich keine Besonderheiten.

Fall 18. Außer einer Verdickung der Promontoriums finden sich keine weiteren pathologischen Veränderungen.

2. Die beiden Fensternischen:

Fall 1. Der Eingang zum runden Fenster ist durch das bedeutend verdickte Promontorium und durch die abnormen Knochenauflagerungen der Umgebung zu einer ganz schmalen Rinne verengt; die Fossula selbstwird von lockerem Fettgewebe ausgefüllt. Desgleichen findet sich eine abnorm enge und tiefe Nische des ovalen Fensters.

Fall 2. Die Nische des runden Fensters ist bis auf einen mäßig breiten Raum vor der Membran ganz durch den hyperostotischen Knochen verschlossen; es führt nur im hinteren Teil der Nische noch ein schmaler Streifen Bindegewebe zwischen den fast zur Berührung genäherten Knochen nach außen zur Paukenhöhle. Der Innenraum der Nische ist ganz mit großen runden Fettzellen aufgefüllt. Die ebenfalls verengte ovale Nische ist in ihrer inneren Hälfte mit gallertigem Bindegewebe gefüllt.

Fall 3. Die bedeutend verengte runde Nische ist vollkommen verschlossen und zwar durch eine Gewebe welches zum Teil den Charakter des lockeren Bindegewebes hat, zum Teil Fettzellen in größerer Menge enthält. In den zentralen Partien jedoch sind in eine homogene Grundsubstanz runde, spindelförmige oder ver-

ästelte Zellen eingelagert, so daß das Gewebe aussieht wie embryonales Schleimgewebe. Die Nische des ovalen Fensters ist sehr eng und tief, sowohl die untere als auch die obere Wand springen stark vor.

Fall 4. Von einer Nische des runden Fensters ist überhaupt nichts zu sehen, statt dessen sieht man in Knochen einen schmalen Bindegewebsstreifen, der sich unmittelbar unter der runden Fenstermembran verbreitert und in ein lockeres Bindegewebe und Fettgewebe übergeht, welches die Membran an ihrer Unterfläche bedeckt. Die Nische des ovalen Fensters ist ebenfalls sehr eng und tief.

Fall 5. Die runde und ovale Fensternische sind verengt, erstere ist mit großen runden Fettzellen ausgefüllt; seitlich von ihr ist ein zweites Fettnest, welches unter der Schleimhaut im Zusammenhang mit einem Markraum steht. Die Verengerung des ovalen Fensters ist hauptsächlich durch den vorspringenden Facialwulst bedingt.

Fall 6. Die verengte runde Nische enthält Bindegewebe und Fettzellen. Die ebenfalls, durch den vorspringenden Facialkanal und durch die Hyperostose des Promontoriums verengte ovale Nische, zeigt am vorderen und hinteren Umfang des Fensters mitten im Knochen einen Knorpelherd.

Fall 7. Die hochgradig verengte Nische des runden Fensters ist mit faserigem Bindegewebe und weiter gegen die Membran zu mit Fettgewebe gefüllt; unmittelbar vor der Fenstermembran liegt ein leerer Raum, mit einzelnen Bindegewebsfasern ausgespart. Die verengte ovale Fensternische bildet nur einen spaltförmigen Raum, in welchem der verbildete und verlagerte Steigbügel liegt.

Fall 8. Beide Nischen sind infolge einer Massenzunahme des Promontoriums und der oberen Nischenwand verengt. In der Tiefe der ovalen Nische liegen deutliche Bindegewebspolster,

während an Stelle des runden Fensters nur ein mit Fett- und Bindegewebe völlig ausgefüllter Raum zurückbleibt, der mit feinem Trichter in die Paukenhöhle mündet.

Fall 9. Eine tympanale Oeffnung der runden Fensternische ist nicht nachzuweisen; in der Umgebung des runden Fensters selbst ist noch eine Nische erhalten, die trichterförmig in einen fistelförmigen Kanal übergeht; dieser ist gegen die Decke der Fossa jugularis gerichtet und läßt keine Verbindung mit der Paukenhöhle erkennen. Der ganze Fistelkanal ist mit Fettgewebe gefüllt. Das ovale Fenster wird stellenweise vom Knochen der Nischenwand überlagert; links ist die Nische eben noch angedeutet. Beide sind mit feinmaschigem myxomatösem Bindegewebe, in dem einzelne Kapillaren eingelagert sind, und Fettgewebe gefüllt; die Schleimhaut geht flach darüber hinweg, ohne in die Nische zu dringen. Irgendwelche Zeichen von Entzündung sind auch in diesem Fettpolster nicht nachweisbar.

Fall 10. Die runde Nische, die mit Fettgewebe gefüllt ist, erleidet auch durch Verwölbung ihrer hinteren Wand eine Verengerung, die, wie aus dem Knochengefüge hervorgeht, ebenfalls durch Massenzunahme des periostalen Teiles entstanden ist, die verengte Nische wird von Schleimhaut glatt überbrückt. Die ovale Fensternische ist sehr klein und schmal.

Fall 11. Die runde Fensternische ist durch die starke Knochenvermehrung des Promontoriums und durch die Zunahme der hinteren Fossularwand verengt, wodurch sie spaltförmig ausgezogen wird und nur den innersten Abschnitt außerhalb der runden Fenstermembran freiläßt; dieser Teil ist völlig mit Fett- und Schleimgewebe ausgefüllt. Die ovale Nische ist etwas weniger verengt. Die Wandungen der Nischen springen gegen dieselben vor; in den Bindegewebsanlagen sind besonders reichliche Appositionsvorgänge zu erkennen.

Fall 12. Runde und ovale Fensternische sind durch die Massenzunahme des Promontoriums verengt. Die Verengerung der runden betrifft besonders ihren mittleren Abschnitt, während der innerste Teil an der Fenstermembran etwas weiter ist; in die Paukenhöhle mündet sie mit einer trichterförmigen Oeffnung; die Schleimhaut bildet hier nur eine ganz flache Ausbuchtung gegen den Mündungstrichter, während die Nische mit Fettgewebe wie Schleimgewebe gallartig getrübt ist.

Fall 13. Beide Nischen sind enger wie normal, die runde ist außer der Verdickung des Promontoriums noch durch die Vorwölbung der hinteren Nischenwand auf einen ganz feinen fistelförmigen Kanal reduziert, der mit kleiner trichterförmiger Oeffnung in das Mittelohr einmündet und völlig mit Fett gefüllt ist.

Fall 14. Die runde Fensternische ist bis auf einen ganz schmalen Spalt verengt und zwar sowohl durch Vergrößerung des Promontoriums als auch durch Hyperostose der hinteren Nischenwand. Die spaltförmig verengte und sehr in die Länge gezogene Nische ist vorwiegend mit Bindegewebe gefüllt, nur unter der Fenstermembran liegt Fettgewebe. Auch die ovale Nische ist durch Vermehrung der Knochenmasse der oberen Wand und auch durch Vorwölbung der unteren Wand verengt.

Fall 15. Infolge Vorwölbung der Nischenwandungen sind beide Fensternischen stark verengt. Dies gilt besonders für die runde Fensternische, die durch Massenzunahme sowohl des Promontoriums als auch der Hinterwand zu einem ganz schmalen langen Spalt ausgezogen ist, der in seiner ganzen Länge mit Fettgewebe gefüllt ist. Im ovalen Fenster sind einzelne reizlose Schleimhautbrücken und -stränge ausgespannt.

Fall 16. Die Hyperostose des Promontoriums und der Wandungen beider Fensternischen bildet die Ursache für die starke Verengung der beiden Fensternischen, die bei der runden stärker ausgeprägt ist, welche nur in Form eines ganz kleinen Spaltes erhalten und vollkommen mit Fett und lockerem Bindegewebe

ausgefüllt ist. Gegen die Paukenhöhle zu erweitert sich der Spalt trichterförmig und wird von Schleimhaut überzogen.

Fall 17. Beide Fensternischen sind verengert, die runde ist mit Fett aufgefüllt.

Fall 18. Verengerung beider Fensternischen, besonders der runden, welche voller Fettgewebe ist.

3. Die Gehörknöchelchen.

Fall 1. Der Hammer weicht nicht wesentlich von der Norm ab, während der Amboß ungewöhnlich lang erscheint: die Zunahme betrifft besonders den langen Schenkel. Das Amboßsteigbügelgelenk ist breit mit der lateralen oberen Wand des ovalen Fensters gegen den Facialwulst hin bindegewebig verlötet, während der lange Schenkel des Ambosses knöchern mit dem Facialiskanal verwachsen ist. Das Köpfchen des Steigbügels ist dick und plump, ebenso der laterale Schenkel. Die Dimensionen der Platte, welche luxiert ist, sind um ca. $^1/_3$ verschmälert, andererseits auf das Drei bis Vierfache verdickt; gegen den verdickten Schenkel hin enthält die Platte reichlich Knochenmarkräume. Die Hauptansatzstelle des Ringbandes liegt außerhalb in der Fensternische und wird gebildet durch eine besondere, stellenweise sehr deutliche Leiste des Fensterrahmens gegen die Paukenhöhle zu; das Ringband ist also länger als normal. Der Steigbügel ist mit der hinteren Paukenhöhlenwand und dem Facialis bindegewebig verwachsen.

Fall 2. Die Gehörknöchelchen sind durch Hyperostose bedeutend verdickt; besonders der Hammer, der reichlich embryonale Knorpelzellen enthält, ist fast um das doppelte dicker und breit mit der oberen Paukenhöhlenwand verwachsen. Hammeramboßgelenk normal, jedoch ist der Knorpel der Gelenkflächen hochgradig verkalkt. Das Amboßsteigbügelgelenk ist ohne Gelenkspalt, auch hier ist der Gelenkknorpel verkalkt.

Fall 3. Hammer und Amboß sind aus ihren Verbindungen gelöst, der Knorpelbelag derselben ist usuriert; beide sind sehr massig und bestehen aus kompakter Knochensubstanz, die sogar einige Markräume enthält. Der hintere Steigbügelschenkel ist mit der hinteren Nischenwand durch eine breite knöcherne Brücke verwachsen.

Fall 4. Hammer und Amboß sind sehr massiv. Der lange Fortsatz mit seinem median abgebogenen Ende vor seinem Uebergang in den Processus lenticularis mit der Nischenwand verwachsen. Die Steigbügelbasis ist sehr plump und entbehrt in ihren vorderen Teilen des Knorpelüberzugs. In dem nach rückwärts gelegenen Teil der Fußplatte befinden sich unregelmäßige Knorpelreste. Der hintere Steigbügelschenkel ist nahe seinem Abgang mit der unteren prominenten Nischenwand verwachsen.

Fall 5. Der hintere Schenkel des Steigbügels ist dem Facialis sehr eng anliegend und bindegewebig mit ihm verwachsen. Sonst keine pathologischen Befunde.

Fall 6. Der hintere Stapesschenkel liegt auf dem Facialiskanal und ist bindegewebig mit ihm verlötet, ebenso das Stapesköpfchen. Die Steigbügelplatte ist an ihrem vorderen Umfang nach der Paukenhöhle zu luxiert.

Fall 7. Der Hammer scheint normal zu sein. Der Amboß zeigt lateralwärts verbogenen Schenkel, der im Bereich der Gelenkverbindung mit dem Facialkanal verwachsen ist. Die Platte des Steigbügels ist durch Zunahme des Knochens, welcher deutliche Markräume aufweist, auf das Vierfache der Norm verdickt. Auch die Schenkel sind auffallend plump und nach oben verbogen, so daß das veränderte Steigbügelköpfchen, in welchem Fettmarkräume liegen, direkt an den Facialkanal zu liegen kommt und dort mit ihm verlötet ist; ebenso sind die Schenkel durch einzelne Bindegewebsbrücken mit dem Facialkanal verbunden.

Fall 8. Hammer und Amboß sind plump. Das Amboßsteigbügelgelenk ist mit feinem Bindegewebe an die knöcherne Wand des Facialkanals verwachsen. Der Stapes ist auffallend plump, unregelmäßig, und erscheint kleiner wie normal. Sein verdicktes Köpfchen ist breit mit dem Perineurium des Facials verwachsen.

Fall 9. Die Gehörknöchelchen sind groß und plump, ihr Knochenmark fibrös. Der lange Amboßschenkel ist länger als normal, abgebogen; er zieht zur Wand des Facialis, wo das stark gedehnte Amboßsteigbügelgelenk breit bindegewebig verlötet ist. Der Steigbügel ist ganz im Fettpolster der ovalen Nische eingebettet. Die Platte ist an den Rändern plump verdickt, sie liegt außerhalb des Fensterrahmens gegen die Paukenhöhle zu, das Ringband ist entsprechend gedehnt. Der laterale Schenkel des Steigbügels ist in großer Ausdehnung meist bindegewebig, stellenweise aber auch knorpelig, sowohl mit der lateralen als auch zum Teil mit der unteren Nischenwand verwachsen. In gleicher Weise ist das deformierte Stapesköpfchen durch straffes Bindegewebe mit dem Perineurium des Facialis verbunden: in diesem Bindegewebe sind Knorpel- und Kalkmassen eingelagert. Die Knochensubstanz des Stapes zeigt eine deutliche Vermehrung des periostalen Anteils: auch ist ein deutlicher An- und Umbau seiner periostalen Lage aus dem Fett- und Bindegewebe der Nischen nachzuweisen, nach dem Typus der Periostalen Verknöcherung in Form von osteoiden Säumen und Osteoblastenketten.

Fall 10. Hammer und Amboß sind groß und plump. Das Stapesköpfchen ist mit dem Perineurium des Facialis in seinem horizontalen Verlauf bindegewebig verwachsen: ebenso ist das Amboßsteigbügelelement, das abnorm langgezogen erscheint, mit dem Facialis verbunden. Die Steigbügelplatte ist auffallend plump, ihr Knochenmark enthält teilweise Fett. Sie ist nach außen und unten luxiert, das Ringband ist dadurch beträchtlich gedehnt.

Fall 11. Hammer und Amboß sind plump, sie enthalten große Knochenmarkslücken, in denen ein lebhafter Knochenumbau nachweisbar ist. Das Ligamentum superius des Ambosses ist an umschriebener Stelle vollständig verknöchert, indem kontinuierlich Knochenmassen vom Amboß an die Balken des Tegmen ant. reichen und auf diese Weise eine Ankylose des Ambosses entsteht. Das Amboßsteigbügelgelenk ist durch Bindegewebe breit am Facialiskanal angeheftet und deutlich gedehnt. Auch der Steigbügel ist deformiert, sowohl an der Platte als auch am Köpfchen. Die Schenkel sind ebenfalls verdickt, neben dem Köpfchen ist der hintere Schenkel breit mit der Nischenwand verwachsen; ferner ist das Stapesköpfchen links mit der Wand des Canalis facialis, rechts breit mit dem Perineurium des Nerven verbunden. Die Platte liegt ganz in die Paukenhöhle verlagert, das Ringband ist am medialen und unteren Rand gedehnt.

Fall 12. Hammer und Amboß sind wenig deformiert, deutlicher aber der Stapes, vor allem seine Platte, die unregelmäßig verdickt ist und aufgeworfene Ränder mit fetthaltigen Markräumen aufweist; die Platte liegt in normaler Weise im Vorhoffenster, das Köpfchen ragt frei aus der verengten Nische heraus und ist durch lockere Bindegewebsstränge mit dem benachbarten Perineurium des Facialis verbunden; auch bestehen bindegewebige Verlötungen zwischen dem medialen Stapesschenkel und der angrenzenden und vorspringenden Promontorialwand.

Fall 13. Sämtliche Gehörknöchelchen sind auffallend plump. Der Hammerkopf ist an zwei Stellen mit dem Tegmen, das weit herunterreicht, knöchern verwachsen, ebenso besteht eine knöcherne Verbindung zwischen Amboß und Tegmen tymp. Die Markräume von Hammer und Amboß sind teils mit gallertig verändertem Fett, teils mit rotem Knochenmark gefüllt; im Hammerkopf sind zahlreiche Osteoblasten nachweisbar. Der lange Amboßschenkel ist gedehnt; das Amboßsteigbügelgelenk weist eine breite bindegewebige Verlötung mit der Gegend des Facialiswulstes auf. Auch der Steigbügel ist unregelmäßig gebaut, er

liegt nach außen gegen die Paukenhöhle; das Ringband ist in die Länge gedehnt und das Köpfchen ist breit bindegewebig mit der Facialwand verwachsen.

Fall 14. Hammer und Amboß sind plump. Das Ambeßsteigbügelgelenk ist mit dem Facialiskanal bindegewebig verwachsen und ist auffallend lang. Die Stapesplatte ist dick und plump, ihre Ränder kolbig verdickt; auch das Stapesköpfchen ist deformiert und mit dem perineuralen Bindegewebe des Facialis breit verlötet. Das Ringband ist gedehnt.

Fall 15. Die Gehörknöchelchen sind groß und plump. Die Körper von Hammer und Amboß enthalten große Knochenmarksräume mit Fett und lymphoidem Mark. Der Amboß zeigt eine Abknickung des langen Fortsatzes, wodurch das Ambeßsteigbügelgelenk in die Nähe der Facialiswand herangerückt ist. Der Stapes ist plump, die Platte verdickt, unregelmäßig, die Ränder aufgeworfen; am medialen und unteren Rand ist sie stärker gegen die Paukenhöhle verlagert, sodaß hier das Ringband gedehnt gedehnt ist und auch an abnormer Stelle inseriert. Das Köpfchen ist verdickt, enthält einen mit Fettmark gefüllten Knochenmarksraum und ist auf eine große Strecke hin mit dem Perineurium des Facialis verwachsen.

Fall 16. Hammer und Amboß sind plump, die Gelenkflächen im übrigen aber normal. Das Ambeßsteigbügelgelenk ist gedehnt und durch straffes Bindegewebe ausgefüllt. Der Stapes weist hochgradige Formveränderungen auf: Platte, Schenkel und Köpfchen sind stark verdickt, erstere liegt außerhalb des Fensterrahmens, der innere und untere Rand nach oben gezogen. Das Ringband ist stark gedehnt, sein Gefüge dichter als normal; es setzt auf der tympanalen Lippe des ovalen Fensters an. Der laterale Schenkel ist breit mit dem Perineurium des Facialis verwachsen.

Fall 17. Die Gehörknöchelchen sind plump; das Ambeßsteigbügelgelenk ist bindegewebig fixiert.

Fall 18. Die Gehörknöchelchen sind plump, mit großen Markräumen. Das Amboßsteigbügelgelenk ist mit dem Facialiskanal bindegewebig verlötet.

4. Facialiskanal:

Fall 1. Der Facialiskanal weist eine Dehiszenz auf, die Verlötungen gehen direkt auf das Perineurium über.

Fall 2. Normal.

Fall 3. Normal.

Fall 4. Normal.

Fall 5. Der Kanal ist an der Verlötungsstelle mit dem Steigbügelschenkel nur bindegewebig verschlossen.

Fall 6. Der knöcherne Kanal klafft gegen die Paukenhöhle zu auseinander und ist bindegewebig verschlossen.

Fall 7. Der Facialiskanal weist auf eine große Strecke hin eine Dehiszenz der Knochenwandung auf.

Fall 8. Der Facialiskanal besitzt beim Uebergang des horizontalen in den absteigenden Teil einen großen Defekt der knöchernen Kanalwand; stellenweise stellt der Kanal nur eine flache Rinne dar, in der der Nerv kaum zur Hälfte eingebettet liegt.

Fall 9. Ebenfalls breite Dehiszenz des knöchernen Kanals.

Fall 10. Der Kanal ist auch hier knöchern dehiszent, vor allem in seinem absteigenden Verlaufe; auch die Sehne des Musculus stapedius ist mit der bindegewebigen Hülle des Nerven verwachsen.

Fall 11. In der Gegend des Knies klafft der Kanal weit auseinander.

Fall 12. Der dehiszente Facialiskanal ist gegen die Paukenhöhle vorgeschoben und kommt in die Nähe des Amboßsteigbügelgelenks zu liegen.

Fall 13. Außer den schon beschriebenen Verlötungen ist der Kanal normal.

Fall 14. Die Dehiszenz des Kanals ist nicht mehr ausgedehnt, sie liegt im Uebergang des horizontalen in den absteigenden Teil.

Fall 15. Der Facialkanal ist groß und unregelmäßig; er ist der ovalen Nische nähergerückt und klafft in Höhe des Stapesköpfchens bzw. unterhalb seines Knies.

Fall 16. Der Kanal weist in der Gegend des Knies einen größeren knöchernen Defekt auf.

Fall 17. An der Verwachsungsstelle mit dem Amboßsteigbügelgelenk ist der Kanal offen.

Fall 18. Auch in diesem Falle ist der Facialiskanal dehiszent.

Zusammenfassung

Bei der Uebersicht über sämtliche Befunde des Mittelohrs ergeben sich folgende für die kretine Schwerhörigkeit charakteristische Veränderungen:

a) Die Verdickung der Paukenhöhlenschleimhaut durch Vermehrung des subepithelialen Bindegewebes mit Einlagerung von Fett- und Schleimgewebe fand sich mit drei Ausnahmen regelmäßig, wenn auch graduell verschieden und in einem Teil der Fälle durch Zeichen von Mittelohrentzündung unklar ausgebildet.

b) Das Promontorium und die mediale Wand weisen eine gewaltige Massenzunahme auf, die eine Vermehrung des periostalen Knochenanteils zurückzuführen ist. Der Paukenhöhlenboden ist gehoben, die Cellulae tymp. auch im Kuppelraum sind nicht oder kaum angedeutet. Aus der Hyperostose dieser beiden Wände (das Tegmen ist meist nicht wesentlich alteriert) resultiert eine bedeutende Verkleinerung des Paukenhöhlenlumens. Die Verdickung der medialen Wand bedingt außerdem eine Verengerung beider Fensternischen, besonders der runden, die völlig gegen die Paukenhöhle verschlossen sein kann. Die Gehörknöchelchen sind dick und plump und zwar ebenfalls durch Zunahme des periostalen Knochenanteils. Der lange Amboßschenkel ist in vielen Fällen gegen den Facialiskanal abgebogen und in der Gegend des Amboßsteigbügelgelenks bindegewebig verwachsen. Die vergrößerte Fußplatte des am stärksten verbildeten Steigbügels ist meist aus dem Fensterrahmen verschoben, das Ringband ist dadurch gedehnt. Das Köpf-

chen und der laterale Schenkel sind mit dem Facialiskanal, der auf dieser Strecke vorgeschoben ist und eine breite Dehiszenz aufweist, bindegewebig verwachsen.

C. LABYRINTH.

1. Knöcherner Teil:

Fall 1. Die Innenfläche der knöchernen Bogengänge ist uneben, dadurch ist das Lumen stellenweise erweitert. Die lichte Weite des Aquaeductus vestibuli ist kurz vor der Einmündung in die Schnecke durch das Zusammentreten der umgebenden Knochenwände verengt; die Apertura interna dagegen ist weiter als normal. Der knöcherne Aufbau der Schnecke ist normal.

Fall 2. Die periostale Auskleidung der Labyrinthkapsel ist stellenweise entzündlich infiltriert. Sonst normale Verhältnisse.

Fall 3. Der Bau der Schnecke zeigt keine wesentlichen Abweichungen von der Norm, auch sonst ist alles normal.

Fall 4. Die Spindel ist etwas dicker wie normal. Sonst o. B.

Fall 5. Die Innenfläche der Bogengänge ist an den meisten Stellen glatt, nur im oberen Bogengang befinden sich stärkere Ausbuchtungen, wodurch das Lumen erweitert wird; der Aufbau der knöchernen Schnecke und des Vestibulums sind normal.

Fall 6. Das Lumen der Bogengänge ist stellenweise leicht erweitert durch Unebenheiten der Innenfläche. Sonst keine pathologischen Befunde.

Fall 7. Die Schnecke, sowie die Aquaedukte sind normal; dagegen springen in das Lumen der Bogengänge einzelne Exostosen vor, sodaß dasselbe teilweise unregelmäßig wird.

Fall 8. Auffallend sind die Unregelmäßigkeiten der Bogengangslumina, die an Stelle der kreisrunden Form auf dem Durchschnitt eine mehr sichelförmige Gestalt aufweisen. Die Gestalt der Schnecke und der Spindel ist normal. Die mediale Knorpelfuge ist nur unvollständig verknöchert.

Fall 9. Die enchondrale Labyrinthkapsel weist auffallend große Interglobularräume auf; die zwischen diesen liegenden

Knochenlamellen sind eigentümlich unregelmäßig und von sehr dicken, intensiv sich färbenden, wirr durcheinanderlaufenden Kittlinien abgegrenzt (Rachitisfolgen!?). Die mediale Knorpelfuge ist mit Ausnahme einer kleinen Bucht an der vestibularen Einmündung ganz verknöchert. Die endostale Labyrinthkapsel der Schnecke ist durchaus normal, während sie in den Bogengängen und an einzelnen Stellen des Vorhofs buchtenförmige Defekte aufweist, die zum Teil mit fibrösem Bindegewebe gefüllt sind und sich bis nahezu an die Interglobularräume erstrecken. Die Schneckenspindel, sowie auch die Größe der einzelnen Windungen ist normal; dagegen verläuft die Schneckenachse zur Norm mehr nach innen. Die knöchernen Aquaedukte sind in normaler Weise vorhanden.

Fall 10. Die periostale Labyrinthkapsel zeigt eine ausgedehnte (senile) Osteoporose, der enchondrale Teil hebt sich durch sein kompaktes Gefüge deutlich davon ab. Ferner findet sich eine große otosklerotische Herderkrankung der Labyrinthkapsel unter der Schnecke, zwischen der Basalwindung und dem knöchernen Aquaeductus cochleae, deutlich im periostalen Anteil der Labyrinthkapsel gelegen, während die Kompacta ganz unberührt ist. Die Schnecke und der knöcherne Vorhof weisen die normalen Konfigurationen auf, während die Bogengangslumina, besonders in den peripheren Abschnitten, durch reichliche, buckelförmige Vorwölbungen der endostalen Labyrinthkapsel ganz unregelmäßige Gestalten bekommen.

Fall 11. Auf beiden Seiten bestehen die Zeichen ausgesprochener Osteoporose und zwar besonders in den äußeren Schichten der periostalen Labyrinthkapsel. Die endostale Kapsel ist in der Schnecke und im Vorhof normal, in den peripheren Abschnitten der Bogengänge weist sie jedoch größere Defekte auf, wodurch buckelförmige Exkreszenzen der enchondralen Kapsel gegen das Lumen zu auftreten. Sämtliche Aquaedukte sind etwas weiter als normal.

Fall 12. Gestalt der Schnecke und der Spindel normal. In der

Peripherie zeigen die Bogengangslumina stellenweise einen unregelmäßigen Querschnitt durch kleine Vorwölbungen der endostalen Knochenlage.

Fall 13. Die periostale Labyrinthkapsel ist abnorm mächtig: die äußere Schicht zeigt eine starke Verdünnung der spongiösen Knochenbalken, die große Markräume zwischen sich einschließen (senile Osteoporose). Die endostale Kapsel ist in der ganzen Schnecke normal, dagegen finden sich in den peripheren Abschnitten der Bogengänge, bis zu deren Einmündung in den Vorhof zahlreiche Lücken, zwischen denen buchtige Nischen liegen, sodaß das Bogengangslumen unregelmäßig erscheint.

Fall 14. Knöcherne Schnecke und Vorhof sind normal. Auffallend ist die Unregelmäßigkeit der Bogengangslumina in ihrem peripheren Abschnitt durch deutliche buckelförmige Vortreibungen des Endosts.

Fall 15. In den peripheren Abschnitten der periostalen Labyrinthkapsel zeigt sich eine mäßige Osteoporose, besonders unterhalb der Schnecke und des oberen Bogengangs. In der enchondralen Kapsel sind gegen die Paukenhöhle zu große Knorpelhaufen mit unregelmäßiger Verknöcherung nachweisbar, die durch große Fettmarksräume von besonderen Lamellensystemen umgeben sind. Im Vorhof und besonders in den peripheren Abschnitten der Bogengänge befinden sich in der endostalen Kapsel eine große Anzahl von Lücken, wodurch die Bogengangslumina infolge der vorspringenden Buckel ganz unregelmäßig werden. In den Nischen dieser Lücken ist reichlich osteoplastisches Bindegewebe und teils auch Osteoblasten nachweisbar. Das Skelett der Spindel ist etwas knochenärmer als normal; alle Aquaedukte sind sehr weit.

Fall 16. In den peripheren Abschnitten der Bogengänge weist die endostale Labyrinthkapsel reichliche Lücken auf, wodurch ein unregelmäßiges Lumen des Bogengangquerschnittes entsteht; die Lücken sind meist leer, stellenweise aber mit Fasermark aus-

gefüllt und erinnern durch die halbkugelige Gestalt durchaus an Resorptionsräume bzw. lokalisierte Arrosion: osteoide Säume sind nur an wenigen Stellen nachweisbar. Das Skelett der Schnecke und Spindel ist normal; die Lamina ossea sec. reicht weit hinauf. Die knöchernen Aquaedukte sind sehr weit.

Fall 17. Der knöcherne Aufbau der Schnecke und des Vorhofs ist normal; die knöchernen Bogengänge weisen multiple Ausbuchtungen auf.

Fall 18. Infolge von Defekten und Buckeln der endostalen Labyrinthkapsel haben die Bogengangslumina eine unregelmäßige Gestalt. Sonst finden sich normale Verhältnisse.

2. Häutiger Teil.

Fall 1. Das Ligamentum spirale ist in den unteren Abschnitten schwach entwickelt und zeigt ein lockeres Gefüge des spärlichen Bindegewebes. Rechterseits findet sich Ektasie oder Kollaps des häutigen Ductus und Atrophie der epithelialen Endstellen, es handelt sich aber wohl um postmortale Veränderungen, da links Ektasie, Kollaps und Atrophie fehlen (s. Oppikofer M. f. O. Bd. 55). Im Verlauf der Mittelwindung und bei Beginn der Spitzenwindung ist zwischen cortischem Organ und Membran eine hyaline Leiste. Der Vorhof ist in jeder Beziehung normal.

Fall 2. Das Cortische Organ erscheint etwas undeutlich, es ist niedriger als normal, die Pfeiler sind vorhanden, aber undeutlich zu sehen; die Stria vascularis ist an einzelnen Stellen im Vorhofteil und auch in einem Teil der mittleren Windung von beträchtlicher Dicke, die Oberfläche ist meist wellenförmig. Außer einigen größeren Defekten im Epithel der äußeren Ampulle ist der Bau des häutigen Vorhofes und der Ampullen normal.

Fall 3. Das Cortische Organ ist überall gut erhalten und von normaler Höhe und Form. Die Membrana Corti ist stellenweise durch geronnene Lymphe mit der Reißnerschen Membran

verklebt, sonst aber regelrecht. Im sonst normalen Vestibulum liegen Utriculus und Sacculus hintereinander.

Fall 4. Die Stria vascularis und das Lig. spirale lassen keine Besonderheiten erkennen. Die Reißnersche Membran ist überall straff gespannt, mit richtigen Ansatzpunkten. Geringe Atrophie des Cortischen Organs in der Basalwindung, bei vollständig normalem Verhalten in den übrigen Windungen. Häutiger Bau des Vorhofes und der Ampullen vollständig normal.

Fall 5. Das Lig. spirale ist besonders in der Spitzenwindung locker gebaut und zellarm. Zwischen dem normalen Cortischen Organ und der etwas plumpen Cort. Membran zieht in allen drei Windungen eine hyaline Leiste. Sonst alles normal.

Fall 6. Das Ligamentum spirale ist zellarm. Die Cort. Membran ist kurz und dick, sonst aber normal, ebenso das Cortische Organ. Zwischen beiden liegt in der ganzen Mittelwindung und linkerseits auch in der Basalwindung gleichfalls eine hyaline Leiste. Weitere path. Befunde waren nicht vorhanden.

Fall 7. Starke Atrophie des Lig. spirale längs des ganzen Verlaufes. Stria vascularis, Pigmentgehalt und Reißnersche Membran sind normal. Die Cort. Membran, die überall erhalten ist, weist eine kolbige Anschwellung und Quellung auf. Im Cortischen Organ lassen sich alle Zellelemente in normaler Zahl und Form nachweisen. Gestalt und Nervenendstellen des Vorhofes sind normal.

Fall 8. Die Reißner'sche Membran ist gegen die Spirallamelle herabgedrückt, zeigt aber normale Ansatzpunkte. Das Lig. spirale ist stark atrophisch, mit großen Lücken und einer Zellarmut des Bindegewebes. In allen Windungen ist das Cort. Organ als ganz flacher, unregelmäßiger Zellhügel erkennbar, ohne nachweisbare Details (wahrscheinlich postmortale Veränderungen). Die Cort. Membran ist gut erhalten, jedoch herabgedrückt. Gestalt und Zellen der Crista spiralis und der Nervenendstellen des Vorhofes sind gut erhalten.

Fall 9. Der Ductus cochlearis ist fast überall erhalten; stellenweise ist die Reißnersche Membran auf das Cort. Organ herabgedrückt und scheint mit ihm verklebt. Das Lig. spirale weist eine hochgradige Atrophie auf, in der Basalwindung sind größere Bezirke überhaupt gewebsfrei, sodaß cystische Räume und Spalten vorhanden sind. Das Cort. Organ ist hochgradig atrophisch und zwar auch an den Stellen, die einen normalen Ductus cochlearis aufweisen; die Pfeilerzellen sind nur andeutungsweise erhalten, während von den Stütz- und Haarzellen keine Reste vorhanden sind. Die Nervenendstellen des Vorhofes sind besser erhalten, die Epithelien sind nachweisbar; während die häutigen Teile selbst keine wesentliche Abweichung von der Norm zeigen; der Saccus endolymphaticus ist weit und enthält zelliges Material.

Fall 10. Die Reißnersche Membran ist gegen die spirale Lamelle eingebogen. Das Lig. spirale zeigt eine starke Atrophie der Bindegewebsfasern. Bei der nicht vollkommenen Fixation ist die Cort. Membran in den Sulcus int. heruntergedrängt; das Cort. Organ erscheint als niedriger Zellhügel, nur schwer sind darin die einzelnen Zellbestandteile zu erkennen. Crista spir., die Vorhofsweichteile und ihre Nervenendstellen sind besser erhalten und normal.

Fall 11. Fixation nicht tadellos. Die Gestalt des Ductus cochlearis ist nicht überall erhalten, da die Reißnersche Membran stellenweise abgelöst und heruntergedrückt ist. Dadurch wird eine Beurteilung des Cort. Organs erschwert, es erscheint stellenweise in der Basalwindung niedriger als normal. Das Ligamentum spirale zeigt mäßige Atrophie mit großen Gefäßräumen. Die Epithelien der Stria vasc. und Christae spiralis sind gut erhalten, ebenso die Maculae und Cristae des Vorhofes und der Ampullen, die alle Zellelemente in normaler Zahl erkennen lassen.

Fall 12. Form des Ductus cochlearis und der Reißnerschen Membran normal. Das Lig. spirale weist eine beträchtliche Atrophie auf. Die Membran tectoria ist erhalten und stellenweise in den Sulcus int. herabgedrückt. Das Cort. Organ erscheint als

flacher Zellhügel von normaler Breite (die Form der Zellen ist infolge unzureichender Fixation nicht deutlich erkennbar). Weichteile und Nervenendstellen des Vorhofes sind normal.

Fall 13. Das Ligmantum spirale zeigt reichlich atrophische Stellen. Der Ductus cochlearis ist überall erhalten, die Reißnersche Membran leicht gegen das Cort. Organ herabgedrückt. Das Cort. Organ, die Membran, die Epithelien und der Vestibularapparat sind normal.

Fall 14. Im Lig. spirale besteht eine Atrophie des Bindegewebes. Die Fixation ist nicht vollkommen, sodaß sichere Rückschlüsse auf die feinsten Strukturverhältnisse der Schnecke nicht möglich sind; die Reißnersche Membran erscheint, wo sie erhalten ist, herabgedrückt. Das Cort. Organ ist ein niedriger Zellhaufen, die einzelnen Bestandteile sind schwer zu beurteilen: auf der linken Seite geht von der Gegend der Pfeilerzelle zur Cort. Membran ein hyalines Säulchen. Weichteile und Nervenendstellen des Vorhofes sind normal.

Fall 15 Das Ligamentum spirale zeigt nur mäßige Atrophie. Die Fixation ist nicht tadellos; die Reißnersche Membran ist stellenweise abgetrennt, der Ductus cochlearis ist also nicht überall erhalten. Eine wesentliche Veränderung des Cort. Organs ist mit Sicherheit nicht festzustellen, wenn auch stellenweise die Höhe desselben niedriger als normal erscheint. Irgendwelche Gestaltsveränderungen des Vorhofes und der Nervenendstellen sind nicht vorhanden.

Fall 16. Das Lig. spirale ist auffallend atrophisch und zeigt mehrfach große Lücken. Das Cort. Organ ist im ganzen gut erhalten, alle Zellgebilde sind darin nachweisbar; in der Basalwindung scheint es niedriger als normal. Die Gestalt der häutigen Vorhofsgebilde ist nicht verändert, die Nervenendstellen sind sehr gut erhalten.

Fall 17. Normaler Ductus und normale epitheliale Nervenendstellen. Am Ende der Mittelwindung und im größeren Teil der

Spitzenwindung zieht eine hyaline Säule zwischen Cort. Organ und der Membrana tectoria.

Fall 18. Das Cort. Organ ist in der Spitzenwindung weniger gut erhalten; zwischen ihm und der Membrana tectoria liegt in der Mittel- und Spitzenwindung die hyaline Leiste. Der häutige Vorhof und die Nervenendstellen sind normal.

Zusammenfassung:

Aus den Befunden ergibt sich, daß die Veränderungen bei kretiner Schwerhörigkeit im Innenohr gegenüber denen im Mittelohr viel geringer und weniger folgenschwer sind.

1. Knöchernes Labyrinth: In allen Fällen findet sich eine Hyperostose der periostalen Labyrinthkapsel, die aus lamellär aufgebautem Knochengewebe und fetthaltigen Markräumen besteht. Die enchondrale Kapsel ist normal, während die endostale Schicht (außer in drei Fällen) bucklige Hyperostosen und multiple Ausbuchtungen bzw. Defekte aufweist, besonders an den peripheren Abschnitten der Bogengänge, wodurch die Lumina oft etwas verengt und unregelmäßig gestaltet werden. Die knöcherne Schnecke, der Vorhof und die Aquaedukte sind normal.

2. Häutiges Labyrinth: Auch hier sind die Veränderungen spärlich; bei einzelnen Fällen fand sich eine mehr oder weniger starke Atrophie des Bindegewebes im Ligamentum spirale. Der Vestibularapparat war stets normal.

D. Acusticus und Zentralnervensystem.

Fall 1. Normal.

Fall 2. Die Ganglienzellen sind an Zahl normal: an den Nervenästen (auch am Facialis) finden sich frisch entzündliche Herde, die wahrscheinlich tuberkulöser Natur sind.

Fall 3. Die Ganglienzellen des Spiralkanals sind an Zahl und Form normal, sie bilden am oberen Teil des Modiolus einen

großen Haufen, von welchem aus die Nervenfasern zur Mittel- und Spitzenwindung ziehen; einzelne Ganglienzellen finden sich auch zentralwärts im Modiolus zerstreut. Das Ganglion spirale der Basalwindung und die Nervenkanälchen im Bereich des Modiolus sind von einer besonderen Schicht von derbem Bindegewebe umgeben Die Nervenäste sind normal.

Fall 4. Verminderung der Zahl der Nervenfasern in der Basalwindung der Schnecke und Verlagerung einzelner Ganglienzellen in den Nerven des im Canalis centr. modioli verlaufenden Stammes.

Fall 5. Bei sonst normalem Acusticus- und Vestibularstamm, geringes Infiltrat im Acusticus infolge der tuber. Meningitis.

Fall 6. Ganglienzellen in der Basalwindung des Spiralkanals vermindert, bei sonst normalen Nervenstämmen.

Fall 7. In der Basalwindung ist der Spiralkanal der Schnecke beträchtlich ärmer an Ganglienzellen, im Vorhof sind sie normal. Zu diesen Veränderungen kommt auf der rechten Seite noch der Befund eines Neurofibroms im Spiralkanal der Spindel, welches das normale Gangliengewebe verdrängt bzw. ersetzt hat und stellenweise in die Scala tympani eingebrochen ist.

Fall 8. Im Spiralkanal liegt eine Vermehrung des Bindegewebes und eine leichte Atrophie der Ganglienzellen vor, dagegen ist der Zentralkanal der Spindel vollständig mit Ganglienzellen ausgefüllt. Der Nervenstamm des Acusticus ist ohne Zeichen ausgesprochener Atrophie.

Fall 9. Im Spiralkanal und Zentralkanal sind die Ganlienzellen der Zahl und Form nach sicher atrophisch, das perigangliönäre Bindegewebe ist deutlich vermehrt; dementsprechend sind auch die zu- und abführenden Nervenäste stark verdünnt. Die Ganglienzellen des Vorhofes sind nicht nachweisbar atrophisch.

Fall 10. Der Spiralkanal enthält entschieden weniger Ganglienzellen als normal, dafür grobmaschiges Bindegewebe. Im Zentralkanal und Vorhof sind die Ganglienzellen der Form und Zahl nach normal.

Fall 11. Die Ganglienzellen füllen den Spiralkanal nur mangelhaft; der Basalwindung entsprechend besteht sicher eine Atrophie. Der Zentralkanal wird nicht völlig mit Ganglienzellen ausgefüllt.

Fall 12. Die Ganglienzellen des Spiralkanals zeigen eine gewisse Retraktion, während die Nervenräume des Zentralkanals vollständig mit Ganglienzellen ausgefüllt sind.

Fall 13. Im Spiralkanal sind die Ganglienzellen numerisch reduziert, dabei ist das Bindegewebe reichlich vermehrt. Sonst ist alles normal.

Fall 14. Der Spiralkanal enthält nur wenig Ganglienzellen, ebensowenig zu- und abführende Nervenäste, dafür mehr Bindegewebe. Im Zentralkanal ist die Atrophie weniger stark, aber doch noch deutlich ausgeprägt, dagegen sind die Ganglienzellen und Nervenenden des Vestibularapparates vollkommen normal; auch ist der Nervenstamm des Acusticus und des Vestibularis normal.

Fall 15. Die Nervenstämme des Acusticus und Vestibularis sind kleinzellig infiltriert, ebenso die Nervenäste der Spindel und der Ganglienhaufen. Im Spiralkanal haben sich die Ganglienzellen zurückgezogen, ohne numerisch reduziert zu sein.

Fall 16. Im Spiralkanal sind die Ganglienzellen in der Basalwindung leicht aber deutlich atrophisch, die entsprechenden Nervenstämme sind mit Bindegewebe umsäumt. Der Nervenstamm des Acusticus enthält auffallend viele Gliazellen, eine stark ausgesprochene Atrophie ist nicht nachweisbar. Nervenstamm und Ganglienzellen des Vorhofapparates sind normal.

Fall 17. Atrophie des Ganglion cochleare in allen Windungen und Atrophie der abgehenden Nervenfasern.

Fall 18. Keine Besonderheiten.

Zusammenfassung:

Außer einer gelegentlichen Atrophie der Ganglienzellen im Spiral- und Zentralkanal sind die nervösen Gebilde besonders im Vorhofapparat nicht verändert.

Gesamtübersicht:

Bei der Zusammenfassung der Befunde sämtlicher unserer Fälle ergeben sich eine Reihe mehr oder weniger stark ausgeprägter charakteristischer Veränderungen. Sie bestehen in:

1. Massenzunahme der periostalen Labyrinthkapsel, welche bedingen:
   a) Formanomalien der Paukenhöhle, besonders durch ausgesprochene Hyperostose der medialen Paukenhöhlenwand und durch Verdickung des Promontoriums.
   b) Verengerung beider Fensternischen, besonders der runden.
2. Gestaltsveränderungen der Gehörknöchelchen, besonders des Stapes, dessen Köpfchen bindegewebig mit dem meist offenen Facialiskanal und mit den Nischenwandungen verlötet ist.
3. Mehr oder weniger stark ausgebildete Verdickung der Paukenhöhlenschleimhaut, besonders der subepithelialen Lagen, mit Vermehrung des Binde- und Fettgewebes und Einlagerung von Schleim- bzw. Gallertgewebe. Auffüllung der runden und teils auch der ovalen Fensternischen mit Fettgewebe.

Dazu kommen noch jeweils in den einzelnen Fällen pathologische Befunde, die mit den oben erwähnten Erscheinungen teils in gewissem Zusammenhang stehen, teils aber auch unabhängig und zufällig sind. Dazu gehören: Ankylose von Hammer und Amboß an der Decke der Paukenhöhle —, senile Osteoporose der Labyrinthkapsel, — otosklerotische Herderkrankungen,

— Veränderungen der endostalen Labyrinthkapsel besonders in den Bogengängen, — Atrophie der Sinnes- und Nervenelemente der Schnecke, — und akute wie auch chronische Mittelohrentzündungen.

Bei der nochmaligen Betrachtung der wichtigsten Veränderungen an den einzelnen Gehörorganen sind, wie aus den einzelnen Schilderungen hervorgeht, die Veränderungen der Labyrinthkapsel rein auf die periostale und in geringem Maße auf die endostale Schicht zurückzuführen, während der enchondrale Teil unverändert ist. Der periostale Labyrinthkapselanteil zeigt eine difusse Massenzunahme, die aus lamellär aufgebautem Knochengewebe und fetthaltigen Markräumen besteht. Durch die Hyperostose wird die Verengerung der ganzen Paukenhöhle und die Reliefveränderung der medialen Wand, darunter auch die Verdickung des Promontoriums und die Verengerung der Fensternischen bedingt. Bei der runden Fensternische ist auch die Hyperostose ihrer Hinterwand mitverantwortlich für die Verengerung.

Die Veränderungen der endostalen Labyrinthkapsel (die nur in drei Fällen nicht vorhanden waren) zeigen sich vorzugsweise an den peripheren Abschnitten der Bogengänge, nur selten im Vorhof. Es sind multiple Ausbuchtungen und Defekte mit Aussparung kleiner Leisten und Buckel der Kapselschicht, wodurch abnorm unregelmäßige Lumina der Bogengänge entstehen. Die einzelnen Buchten zeigen gegenüber dem alten Knochen deutliche halbkugelige Formen und münden mehrfach in Resorptionskanäle des enchondralen Knochens. Das ganze Bild erinnert an Resorptionsvorgänge, denen keine entsprechende Apposition folgt (Nager). Eigens darauf gerichtete Untersuchungen von Nager ergaben, daß solche Veränderungen sich vielfach bei älteren Individuen vorfanden und daher nicht allein für endemische Hörstörungen charakteristisch sind.

In dreizehn Fällen findet sich eine Verdickung der Paukenhöhlenschleimhaut, durch Vermehrung des subepithelialen Gewebes mit Einlagerung von Fett- und Schleimgewebe (besonders in den Fensternischen). Besonders klar ist die Verdickung bei den Gehörorganen, die kleine Zeichen irgend einer Mittelohr-

erkrankung aufweisen, aber auch in den Fällen von O. Mayer läßt sich die entzündliche Schleimhautveränderung von der Verdickung durch endemische Hörstörung deutlich abgrenzen.

Die Gestalt der Gehörknöchelchen ist plump, der lange Amboßschenkel ist häufig gegen den Facialiskanal abgebogen. Die stärkste Verbildung zeigt der Steigbügel und zwar auch durch Massenzunahme des periostalen Knochenanteils. Meist ist die vergrößerte Platte aus dem Fensterrahmen gegen den Vorhof verschoben, gleichzeitig mit den Ansatzpunkten des meist gedehnten Ringbandes.

Der Hörbefund und die Veränderungen der nervösen Gebilde im Innenohr und im Zentralnervensystem.

Die Veränderungen im Innenohr sind spärlich und in keiner typischen Weise vorhanden. In sechs Fällen erwiesen sich die nervösen und epithelialen Gebilde als normal, während in den anderen Fällen eine mehr oder weniger starke Atrophie der Ganglienzellen und ihrer Nervenfasern vorlag. Sehr oft fand sich eine Atrophie des Bindegewebes des Lig. spirale, deren pathologische Bedeutung jedoch nicht sichersteht, da sie sich auch im anatomisch und funktionell normalen Ohr nachweisen läßt (Nager). In sechs Fällen fand sich ein hyalines Säulchen zwischen dem Sulcus spiralis internus und der Cort. Membran. Oppikofer hielt das Säulchen für eine Art Sperrmechanismus und die Hauptursache der endemischen Hörstörung. Nachdem es aber Schlittler gelang, eine ganz ähnliche Säulchenbildung im Ductus cochlearis eines Normalhörenden nachzuweisen, und da das Säulchen nicht immer in allen Windungen vorhanden ist, darf es wohl nicht als Grund der Taubheit betrachtet werden.

Veränderungen im Zentralnervensystem sind nur in wenigen der beschriebenen Fälle erwähnt, — in drei Fällen findet sich Hydrocephalus ext. et int. und Pachy- et Leptomeningitis, — in einem Falle Atrophia cerebri. In der Literatur finden sich zahlreiche Beobachtungen über Hirnveränderungen bei Kretinen.

Besonders die älteren Forscher, welche den Kretinismus wegen seiner psychischen Komponente vorwiegend als Krankheit des Gehirns betrachteten, wandten diesem Organ ihre ganze Aufmerksamkeit zu. Die Ergebnisse können aber nicht viel Wert in Anspruch nehmen, da damals alle möglichen Formen von Idiotie mit dem Kretinismus vermengt wurden. Jedoch lassen sich aus diesem Material, sowie aus der Beschreibung der Kretinengehirne von Scholz und Zingerle einige oft wiederkehrende Merkmale herausschälen: Scholz und Zingerle heben die ausgesprochene Pachymeningitis bei Kretinengehirnen hervor, während Wegelin nur einmal unter 24 Fällen eine gewöhnliche Pachymeningitis haemorrh. int. fand und niemals eine stärkere Verwachsung der Hirnhäute mit der Hirnrinde. Die Größe und das Gewicht des Gehirns im Verhältnis zu der geringen Körperlänge der Kretinen ist recht bedeutend, jedenfalls ist keine stärkere Mikrencephalie vorhanden, — nach Berechnungen von Wegelin entspricht das Gewicht ungefähr dem Normalen. Ein häufig wiederkehrender Befund in der Literatur ist der Hydrocephalus int. Wegelin fand ihn bei 23 Fällen 11mal Scholz und Zingerle behaupten, daß normal weite Ventrikel selten seien. Die mikroskopische Erforschung der Kretinengehirne liegt sehr im Argen. Nach Scholz finden sich Veränderungen, als eine Mischung degenerativer Prozesse mit einer ausgesprochenen Entwicklungshemmung von variablem Verhältnis und Intensität und mit dem Hauptsitz in der Rinde. Wegelin fand bei älteren Kretinen atrophische und degenerative Veränderungen an den Ganglienzellen. Zusammenfassend läßt sich jedoch sagen, daß es bis jetzt irgendeinen charakteristischen Befund für das Kretinengehirn nicht gibt.

Genaue Hörbefunde sind leider nur in 4 der beschriebenen Fälle vorhanden, — Hörreste sind in meist allen Fällen nachweisbar und zwar sowohl für Töne und Geräusche als auch für Konversationssprache, manchmal sogar für Flüstersprache. Nach Untersuchungen von Nager und Bloch entspricht die Stimmgabelprüfung in leichteren Fällen von endemischer Schwerhörigkeit, größtenteils dem Befund einer labyrinthären Schwerhörig-

keit, während bei schwereren Fällen von endemischer Taubheit meist der Typus einer Mittelohrschwerhörigkeit beobachtet wurde. Letztere Tatsache steht gut mit den beschriebenen vorherrschenden Mittelohrveränderungen im Einklang, während für die doch selteneren Fälle von Innenohrschwerhörigkeit eine einheitliche Ursache nicht gegeben ist.

In der Tatsache, daß in der überwiegenden Anzahl der Fälle von endemischer Schwerhörigkeit das innere Ohr nur wenig alteriert ist, scheint ein Kennzeichen der endemischen Hörstörung gegenüber sämtlichen anderen angeborenen Hördefekten zu liegen. Die typischen Mittelohrveränderungen, wie sie in ausgesprochener Form bei endemischer Hörstörung vorkommen, bedingen sicher ein Schalleitungshindernis und werden daher zum mindesten eine Schwerhörigkeit hervorrufen. Der Widerspruch zwischen den geringen Labyrinthveränderungen und dem schweren klinischen Krankheitsbild dürfte besonders dadurch zu erklären sein, daß im allgemeinen der Hördefekt nicht so groß ist, wie anfänglich vermutet wird. Besonders Bircher, Nager und Scholz weisen darauf hin, daß bei dem größten Prozentsatz der endemisch Taubstummen relativ große Hörreste vorhanden sind. Gerade die geringe Intelligenz solcher Individuen mag oft die Ursache sein, daß zu den Taubstummen solche gerechnet werden, deren Hörrest bei normaler psychischer Veranlagung sie nur zu den Schwerhörigen einreihen würde.

In den beschriebenen Fällen finden sich Vertreter aller Stufen der endemischen Degeneration und zwar vom maximal ausgebildeten typischen Kretinismus mit Zwergwuchs, Gehstörungen, Imbezillität, Struma und Taubstummheit bis zur endemischen Taubstummheit bzw. Schwerhörigkeit mit Idiotie und Struma, ja selbst bis zur einfachen endemischen Schwerhörigkeit mit Struma, ohne körperliche kretine Veränderungen oder Intelligenzdefekte. Das Vorhandensein identischer Veränderungen in den Gehörorganen sämtlicher dieser Grade der kretinischen Degeneration darf daher als Beweis dafür gewertet werden, daß diese genau umschriebenen Veränderungen in der Tat für endemische Hörstörung charakteristisch sind.

Literaturverzeichnis

Albrecht, W.: Die erblichen Ohrleiden und das Gesetz zur Verhütung erbkranken Nachwuchses. Ztschr. f. Hals-, Nasen-, Ohrenheilkunde. Bd. 36, S. 267.

Alexander: Das Gehörorgan der Kretinen. Arch. f. Ohrenheilk. Bd. 78, S. 54.

Denker: Schilddrüse und Gehörorgan. Verhandl. d. deutsch. otol. Gesellschaft, Jhg. 1909, S. 141.

— —: Weitere Beiträge zur Anatomie der Taubstummheit. Lief. 5, der Anatomie der Taubstummheit.

Denker-Kahler: Handbuch der Hals-, Nasen-, Ohren-Heilkunde. Bd. 6, S. 617. Die Bezeichnungen des endemischen Kretinismus zum Gehörorgan (Nager).

Fröschels: Ueber die Gründe der Hör- und Sprachstörungen bei Kretinismus. Zentralbl. f. Ohrenheilk. Bd. 9, S. 509.

Fähndrich, Das pathologisch-anatomische Bild der rezessiven Taubstummheit. Diss. Tübingen 1935.

Goerke: Der gegenwärtige Stand der Pathologie der Taubstummheit. Zentralblatt f. Ohrenheilk. Bd. 8, S. 385.

Habermann: Zur Pathologie der Taubstummheit und der Fensternischen. Arch. f. Ohrenheilk. Bd. 53, S. 52.

— —: Ueber Ohrenerkrankungen infolge von Kretinismus. Verhdl. d deutsch. otolog. Gesellschaft, Jhg. 1904, S. 25.

— —: Zur Lehre der angeborenen Taubstummheit. 1. Teil: Arch. f. Ohrenheilk. Bd. 63, S. 201. 2. Teil: Arch. f. Ohrenheilk. Bd. 79, S. 23.

Hammerschlag: Beitrag zur pathologischen Anatomie der Gehörknöchelchenkette. Arch. f. Ohrenheilk. Bd. 55, S. 82.

— —: Ein neues Einteilungsprinzip für die verschiedenen Formen der Taubstummheit. Arch. f. Ohrenheilk. Bd. 56, S. 161.

Manasse: Ueber kongenitale Taubstummheit und Struma. Zeitschr. f. Ohrenheilk. Bd. 58, S. 105.

Mayer: Endemische Schwerhörigkeit. Zentralbl. f. Ohrenheilkunde, Bd. 8, S. 416.
— —: Beiträge zur Kenntnis der endemischen Schwerhörigkeit und Taubheit. Arch. f. Ohrenheilk. Bd. 83, S. 157.
Nager: Die Taubstummen der Luzerner Anstalt Hohenrain. Zeitschr. f. Ohrenheilk. Bd. 43, S. 234.
— —: Zur Anatomie der endemischen Taubstummheit. Ztschr. Ohrenheilk. Bd. 75, S. 349.
— —: Weitere Beiträge zur Anatomie der endemischen Hörstörung. Ztschr. f. Ohrenheilk. Bd. 80, S. 107.
— —: Bildungsanomalien der Paukenhöhle und der Gehörknöchelchen mit Veränderungen des Ductus cochl. Lief. 3 der Anatomie der Taubstummheit.
Oppikofer: Drei Paar Taubstummenfelsenbeine. Ztschr. f. Ohrenheilkunde. Bd. 67, S. 143.
— —: Ueber das Vorkommen von Fett in der runden Fensternische. Ztschr. f. Ohrenheilk. Bd. 75, S. 50.
— —: Eine dem Kretinismus eigentümliche Veränderung im inneren Ohr. Monatsschr. f. Ohrenheilk. Bd. 55, S. 1519.
Schlittler: Angeborene Taubstummheit mit negativem Befund im inneren Ohr. Ztschr. f. Ohrenheilk. Bd. 75, S. 309.
Siebenmann: Grundzüge der Anatomie und Pathologie der Taubstummheit (Verlag Bergmann 1904).
— —: Bildungsanomalien im Gebiete der Gehörknöchelchen und Fensternischen. Lief. 1 der Anatomie der Taubstummheit.
— —: Ueber die Funktion und die mikroskopische Anatomie des Gehörorganes bei totaler Aplasie der Schilddrüse. Arch. f. Ohrenheilk. Bd. 70, S. 83.

Lebenslauf

Am 28. Juli 1914 wurde ich als Sohn des praktischen Arztes Dr. med. Carl Klein in Tailfingen (Württ.) geboren. Ich besuchte drei Jahre die Volksschule und vier Jahre die Mittelschule in Tailfingen; anschließend die Oberrealschule in Ebingen, wo ich im Jahre 1932 das Abitur bestand. Ich studierte je ein Semester in Wien, Freiburg, Kiel und Köln und sieben Semester in Tübingen. Am 16. Februar 1938 beendigte ich mein Staatsexamen in Tübingen. Vom 1. März bis 1. April arbeitete ich als Medizinalpraktikant in der Universitätsohrenklinik Tübingen, dann meldete ich mich freiwillig bei der Kriegsmarine zur Sanitätslaufbahn und bin jetzt nach sieben Monaten Grundausbildung als Marine-Unterarzt am Marine-Lazarett Stralsund.